



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**“ABORDAJE DIAGNOSTICO Y TERAPEUTICO DE
MALFORMACIONES VASCULARES LINFATICAS EN PACIENTES
PEDIATRICOS DURANTE 10 AÑOS EN INSTITUTO NACIONAL DE
PEDIATRIA”**

TESIS

PARA OBTENER EL TITULO DE

ESPECIALISTA EN CIRUGIA PEDIATRICA

PRESENTA:

DR. VICTOR HUGO GARIBAY GRANDE

TUTOR:

DRA. ARACELI PEREZ GONZALEZ



MÉXICO, D.F.

2015



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**“ABORDAJE DIAGNOSTICO Y TERAPEUTICO DE
MALFORMACIONES VASCULARES LINFATICAS EN PACIENTES
PEDIATRICOS DURANTE 10 AÑOS EN INSTITUTO NACIONAL DE
PEDIATRIA”**



DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA



DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. JORGE ENRIQUE MAZA VALLEJOS
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CIRUGIA PEDIATRICA



DRA. ARACELI PEREZ GONZALEZ
TUTOR DE TESIS

INDICE

1. Introducción.....	4
2. Planteamiento y Justificación.....	11
3. Objetivos	
3.1 Objetivo general.....	12
3.2 Objetivos específicos.....	12
4. Material y Métodos.	
4.1 Muestra.....	13
4.2 Criterios de Selección.....	13
4.3 Definición de Variables.....	14
4.4 Material.....	15
5. Diseño de Estudio.....	16
6. Plan de Análisis Estadístico.....	16
7. Consideraciones éticas.....	16
8. Resultados.....	17
9. Discusión.....	23
10. Conclusiones.....	25
11. Bibliografía.....	26

Título: Abordaje diagnóstico y terapéutico de malformaciones vasculares linfáticas en pacientes pediátricos durante 10 años en el Instituto Nacional de Pediatría.

Autor: Dr. Víctor Hugo Garibay Grande.

Tutor: Dra. Araceli Pérez González.

1. Introducción.

1.1 Clasificación y generalidades

Las anomalías vasculares se clasifican en tumores y malformaciones.

Los hemangiomas se identifican como tumores benignos que presentan una fase de crecimiento activo caracterizada por la proliferación endotelial y la hiper celularidad seguida de la regresión gradual del tumor en la primera década, por lo general aparecen unos meses después del nacimiento. También se incluyen en este rubro los linfangiomas.

Las malformaciones son anomalías congénitas estructurales derivadas de capilares, venas, vasos linfáticos, arterias o una combinación de éstos. La mayoría de las malformaciones están presentes al nacimiento, como manchas planas. Las malformaciones tienen crecimiento endotelial normal.

El sistema de clasificación de la sociedad internacional de estudio de anomalías vasculares (ISSVA) se basa en datos clínicos, histológicos y escalas hemodinámicas.

Su utilización se recomienda debido a la necesidad de medidas terapéuticas diferentes en los pacientes con tumores vasculares y malformaciones. Las malformaciones vasculares pueden ser subdivididas en grupos, dependiendo de la estructura vascular de la cual dependen o en las características de su flujo (sangre o linfa). Las malformaciones capilares, venosas y linfáticas son lesiones de bajo flujo; y las malformaciones arteriovenosas y fístulas son de alto flujo. También se pueden presentar lesiones combinadas²².

TUMORES

HEMANGIOMAS

- Superficiales (hemangiomas capilares o en fresa)
- Profundos (hemangiomas cavernosos)
- Mixtos

OTROS

- Hemangioendoteloma kaposiforme
- Angioma en penacho
- Hemangiopericitoma
- Spindle-cell* hemangioendoteloma
- Glomangiomas
- Granuloma piogénico
- Sarcoma de Kaposi
- Angiosarcoma

MALFORMACIONES VASCULARES

SIMPLES

- Capilares (C) (mancha en vino de Oporto, nevus flammeus)
- Venosas (V)
- Linfáticas (L) (linfangioma, higroma quístico)
- Arteriales (A)

COMBINADAS

- Fístula arteriovenosa (AVF)
- Malformación arteriovenosa (AVM)
- CLVM (incluye la mayor parte de los S. de Klippel-Trenaunay)
- CVM (incluye algunos casos de S. de Klippel-Trenaunay)
- LVM
- CAVM
- CLAVM

Tabla 1. Clasificación de Malformaciones vasculares

(Mulliken/ISSVA 1996). CLVM: Malformacion mixta capilar, linfática y venosa. CVM: Malformacion capilar y venosa. LVM: Malformacion linfática y venosa. CAVM: Malformacion capilar, arterial y venosa. CLAVM: Malformacion capilar, linfática, arterial y venosa.

El uso de esta división ha proporcionado un método clínicamente útil de diagnóstico y pronóstico, así como una guía para el tratamiento. Se espera que con la investigación continua sobre la biología y la patogenia de estas lesiones, pronto se desarrollará una clasificación molecular más completa.

Las malformaciones vasculares son defectos localizados en el desarrollo vascular. La mayoría de ellas se producen esporádicamente, es decir, no hay historia familiar de lesiones; sin embargo, en algunos casos se ha comprobado un patrón hereditario definido. Estas formas heredadas se caracterizan a menudo por lesiones multifocales que son en general de tamaño pequeño y aumentan en número y tamaño con la edad.

El éxito en el tratamiento de las anomalías vasculares depende de un conocimiento profundo de su comportamiento biológico y su clasificación correcta.

Las malformaciones vasculares que persisten toda la vida requieren tratamiento en la mayoría de los casos, especialmente cuando se producen síntomas clínicos. En base a los parámetros individuales tales como el diámetro, la ubicación o el comportamiento de crecimiento, diferentes opciones terapéuticas como la crioterapia, los corticosteroides, la terapia con láser, la escleroterapia, la intervención quirúrgica y la embolización se pueden realizar con éxito. Ninguno de estos tratamientos, sin embargo, representa el único método de elección.

Por lo general el tratamiento de las malformaciones linfáticas y venosas es problemático. Las malformaciones arteriovenosas siguen siendo difíciles de manejar debido a su alta tasa de recurrencia y progresión. El Propranolol ha ganado

popularidad recientemente para el tratamiento del hemangioma infantil, perosueficacia y seguridad en comparación con el tratamiento con corticosteroides no se ha determinado.

1.2 Síndromes

Algunos tumores vasculares y malformaciones se desarrollan en forma aislada mientras que otros se desarrollan en el fenotipo de un síndrome.

Los síndromes que están asociados con tumores vasculares incluyen: síndrome de Phace.

Los síndromes asociados con malformaciones vasculares incluyen Sturge Weber, síndrome de Klippel-Trenaunay, Proteus, Nevo azul ahulado, Mafucci y síndrome de Ghorham-Stout, todos los cuales demuestran bajo flujo y de Rendu-Osler-Weber, Wyburn-Mason y Parkes Weber que presentan alto flujo.

1.3 Malformaciones linfáticas

Este tipo de malformaciones han recibido diferentes nombres: linfangiomas, higromas quísticos, linfangiomas circunscrito o linfangiomatosis ¹.

Las malformaciones linfáticas fueron descritas por Redenbacher en 1828, y desde entonces despertaron gran interés. Son errores en el desarrollo morfológico del sistema linfático durante la cuarta a decima semana de la vida fetal, están compuestas de vasos linfáticos displásicos con células endoteliales en reposo ^{2,3}.

Las malformaciones linfáticas son congénitas al igual que el resto de las malformaciones vasculares, se diagnostican al nacimiento en un 65 a 75 % y un 80-90% al final del segundo año de vida ^{1,4}.

Las malformaciones linfáticas son vesículas o canales dilatados llenos de líquido linfático. Se llaman microquísticas si el tamaño de las lesiones es milimétrico y macroquísticas si es en centímetros o mixtas (una combinación de ambas)⁴. Poseen un ciclo de replicación celular normal.



A



B

Figura 1 (A y B). Malromacion vascular linfática macroquistica en cuello.

1.4 Epidemiología

Bill y Summer reportan 5 casos de malformaciones linfáticas por 3000 nacidos al año, otros autores 1 por 4000 nacidos vivos ⁴, postulando así a las malformaciones linfáticas como las más frecuentes, sin embargo, existen reportes como el mostrado en la **Tabla 2** que informan una mayor incidencia de malformaciones venosas.

Tabla 2.

Epidemiología de anomalías vasculares en 5,620 pacientes referidos a un Centro especializado (1982) ²³.

Tumores (35.2%)	Malformaciones (64.8%)
Hemangioma infantil 85.9%	Venosas 36.8%
Hemangioendotelioma Kaposi 6.3%	Linfáticas 28.3%
Hemangioma congénito 5.4%	Arteriovenosas 14.3%
Otros 2.4%	Capilares 11%
	Combinadas 9.6%

La localización más frecuente es cervicofacial, sobre todo en cuello hasta 90%, con predilección del lado izquierdo ⁵, otras localizaciones son axila, tórax, mediastino, retroperitoneo y región anogenital.

Las malformaciones macroquísticas comúnmente se observan en cuello (75%) y región axilar (20%), en tanto que las malformaciones microquísticas muestran predilección por la lengua, tórax, extremidades y área retroperitoneal. Las malformaciones linfáticas en región frontal, órbita y mejillas frecuentemente presentan una combinación de lesión macroquística y microquística que provocan asimetría facial y deformación ^{7,8}.

El crecimiento brusco de las malformaciones linfáticas cervicales, puede comprometer la vía aérea y convertirse en una emergencia. Se han reportado episodios de sepsis hasta en un 16% de las lesiones de cuello ⁶.

En el trabajo publicado por la Clínica del Hospital de Niños de Alberta, de 932 pacientes con anomalías vasculares, 621 pacientes tuvieron hemangiomas y 311 malformaciones vasculares. Los hemangiomas predominaron en el sexo femenino (68,5%), y se localizaron con más frecuencia en cabeza y cuello (54%). La mayoría de los pacientes (72,6%) tuvieron sólo una lesión. De los pacientes con hemangiomas, el 14,7% fueron sometidos a diagnóstico por imagen y el 23,7% recibió tratamiento que incluyó medicamentos, cirugía láser pulsado o apósitos.

La distribución por sexo entre los 311 pacientes con malformaciones vasculares fue casi igual. La distribución de acuerdo al tipo de malformación se reportó de la siguiente forma: venosas 38.9%, capilares 31.5%, linfáticas 11.6% y mixtas 14.8% (arteriovenosas 2.9%).

1.5 Diagnóstico.

El 90% de las malformaciones linfáticas se diagnostican con Historia Clínica y Examen físico. Las lesiones pequeñas y superficiales no requerirán abordaje

diagnóstico adicional al Ultrasonido, el cual se ha propuesto como la herramienta inicial para el diagnóstico de estos pacientes.

Los estudios de imagen como la tomografía computada (TAC) y la resonancia magnética nuclear (IRM) son útiles dependiendo de la composición y localización de la malformación linfática. En la TAC se observa una masa con baja atenuación con reforzamiento de las paredes periféricas y septos intraquísticos posterior a la inyección del material de contraste, lo cual es útil cuando existe duda acerca del flujo y vascularidad circundante a la lesión.

La IRM es un estudio excelente para evaluar la región cervical, el tórax, mediastino y las extremidades ^{9,10}. Algunos autores comentan que es la modalidad más valiosa para la clasificación de las anomalías vasculares, ya que muestra con precisión su extensión y su relación anatómica con estructuras adyacentes; además, la utilización del material de contraste proporciona información hemodinámica de la anomalía vascular y permite diferenciar si la malformación es de alto flujo o bajo flujo. También es útil para evaluar resultados del tratamiento ⁵.

1.6 Tratamiento

La resección quirúrgica total con preservación de las estructuras vasculares y nerviosas infiltradas es considerada por los cirujanos como el tratamiento de elección; este es un procedimiento difícil debido a las múltiples proyecciones digitiformes que caracterizan a esta lesión y que infiltran las estructuras adyacentes ¹¹. La resección completa es posible únicamente en 18 a 50% de los casos, y se asocia con recurrencia (10 a 15%), lesión nerviosa inadvertida (12 a 33%), dificultad para reconocer las estructuras anatómicas adyacentes en una segunda cirugía, y muerte (2 a 6%) ^{12,13}.

Otros procedimientos que se realizan son la aspiración de linfa por punción y drenaje de quistes. Sólo son tratamientos de descompresión en caso de obstrucción respiratoria o para tratar una infección aguda.

El tratamiento no quirúrgico también es utilizado. Como sabemos el endotelio de las malformaciones linfáticas es vulnerable a la infección y/o irritantes químicos, por lo que se han utilizado agentes esclerosantes para provocar reacción inflamatoria y fibrosis en las lesiones ⁷.

Se han usado agentes como el murrato de sodio, isodine, oleato de etanolamina, alcohol absoluto, bleomicina, tetracicinas, ciclofosfamida, fibrina adhesiva, sulfato tetradecyl sódico, Solución alcohólica de Zein e interferon alfa y se han estudiado sus efectos locales y sistémicos^{14,15}. También se ha utilizado bleomicina a altas concentraciones. Está contraindicada en menores de 6 meses de edad ya que se asocia con riesgo de fibrosis pulmonar ¹⁶.

El OK432 ha sido utilizado con buenos resultados para tratar malformaciones linfáticas macroquísticas en niños ^{7,15,16,17,18}. Este es un agente inmunomodulador producto de liofilización del cultivo mixto de la cepa de streptococcus pyogenes, grupo A, tipo III de origen humano ¹⁹.

2. Planteamiento del problema y justificación.

Con el paso del tiempo, un gran número de pacientes con Malformaciones vasculares acuden al Instituto Nacional de Pediatría solicitando atención. De estos, existe una mayoría demostrable con diagnóstico de malformación linfática.

No obstante que el Instituto Nacional de Pediatría tiene más de tres décadas de servicio, no se ha logrado documentar la frecuencia con que se presentan las malformaciones linfáticas, el abordaje diagnóstico o la terapéutica utilizada en dichos pacientes.

Dado que no existen estos reportes, al publicar estos datos se brindará un panorama amplio de lo que se ha realizado durante 10 años en esta Institución; tanto en el abordaje para diagnosticarlas, como en el tratamiento realizado y sus resultados.

Esto nos ayudará a protocolizar el manejo de estas malformaciones, frecuentes en la población pediátrica que acude al Instituto Nacional de Pediatría.

3. Objetivos

3.1 Objetivo General.

Registrar los estudios realizados en el abordaje; así como las diferentes modalidades de tratamiento que fueron realizadas en pacientes pediátricos del Instituto Nacional de Pediatría con diagnóstico de malformación linfática, del 1º de Julio de 1997 al 30 de Junio del 2007; y reportar los resultados obtenidos.

3.2 Objetivos Específicos.

- 1) Determinar la frecuencia de las malformaciones linfáticas atendidas.
- 2) Determinar el instrumento de diagnóstico utilizado en pacientes con malformaciones linfáticas.
- 3) Determinar las alternativas terapéuticas con las que han sido atendidas las malformaciones linfáticas.
- 4) Exponer los resultados obtenidos con cada alternativa terapéutica

4. Material y Métodos.

4.1 Muestra.

Se incluirán los registros de pacientes atendidos con diagnóstico de Malformación vascular linfática del Instituto Nacional de Pediatría del 1º de Julio de 1997 al 30 de Junio del 2007.

4.2 Criterios de Selección.

Inclusión

- Pacientes con edad de 0-18 años de edad.
- Diagnóstico de Malformación vascular linfática.
- Con registros de quirófano completo.
- Con expediente clínico completo.

Exclusión

- Que falten datos en los registros de quirófano y en los expedientes clínicos.
- Pacientes con diagnósticos de malformaciones vasculares no linfáticas.

La información recabada se capturará en la base de datos correspondiente utilizando el programa estadístico SPSS 12.0

4.3 Definición de Variables.

Malformaciones vasculares son anomalías congénitas estructurales derivadas de capilares, venas, vasos linfáticos, arterias o una combinación de estos. La mayoría de las malformaciones están presentes al nacimiento, como manchas planas. Las malformaciones tienen crecimiento endotelial normal.

Malformación vascular linfática: éstas resultan de un error en el desarrollo embriológico del sistema linfático.

Malformación vascular linfática macroquística: son aquellas que se componen de quistes tan grandes que son susceptibles de tratamiento con escleroterapia, habitualmente entre 1 y 5 cm.

Malformación vascular linfática microquística: son aquellas que se componen de quistes con diámetro menor a 1cm.

Zona anatómica (Anatomía regional): Estudia al cuerpo humano en regiones grandes o amplias como cabeza, cuello, tórax, abdomen, extremidades superiores y extremidades inferiores.

Esclerosis: Endurecimiento inducido de un tejido u organismo que es debido al aumento anormal y progresivo de células de tejido conjuntivo que forman su estructura; principalmente se aplica a los vasos sanguíneos y al sistema nervioso.

Ultrasonido (USG): La ecografía es uno de los procedimientos más populares vinculados al ultrasonido. La emisión de este tipo de sonidos dirigidos hacia un cuerpo permite formar una imagen que se utiliza con fines de diagnóstico. Un dispositivo conocido como transductor emite las ondas de ultrasonido hacia la masa en estudio y luego recibe su eco. Una computadora se encarga de convertir dicho eco en una imagen que se muestra en una pantalla.

Tomografía Axial Computarizada (TAC): Técnica de exploración radiológica que consiste en la obtención de imágenes de partes del cuerpo humano en planos muy finos. La técnica se basa en la aplicación de rayos X para que atraviesen una determinada parte; los rayos son absorbidos de modo diferente según la densidad de los diferentes tejidos por lo que atraviesa, y la resultante de cada uno de ellos (rayos) es recogido por un conjunto de detectores que transmiten la información a un ordenador para que procese toda la información, elabore y cree unas imágenes muy nítidas de la zona radiografiada.

Resonancia Magnética (IRM): Es una técnica de diagnóstico por imagen que se basa en la captación de la energía emitida por los electrones de los átomos de los diferentes tejidos, cuando, después de ser sometidos a una fuerza magnética extrema, son liberados de esa fuerza. Entonces “resuenan” al regresar a su posición original.

Biopsia: Procedimiento diagnóstico que consiste en la extracción de una muestra total o parcial de tejido para ser examinada al microscopio.

Cirugía: Práctica que implica manipulación mecánica de las estructuras anatómicas con un fin médico, bien sea diagnóstico, terapéutico o pronóstico.

4.4 Material.

- ❖ Expedientes clínicos.
- ❖ Registros de programación de Cirugía.
- ❖ Registros de Radiología
- ❖ Computadora personal.

5. Diseño del Estudio.

Descriptivo, retrolectivo y transversal

6. Plan de Análisis Estadístico.

Estadística Descriptiva, para las características sociodemográficas y las variables cualitativas, se utilizarán proporciones; para las variables cuantitativas, se emplearán medidas de resumen de tendencia central (media, mediana, mínimo-máximo).

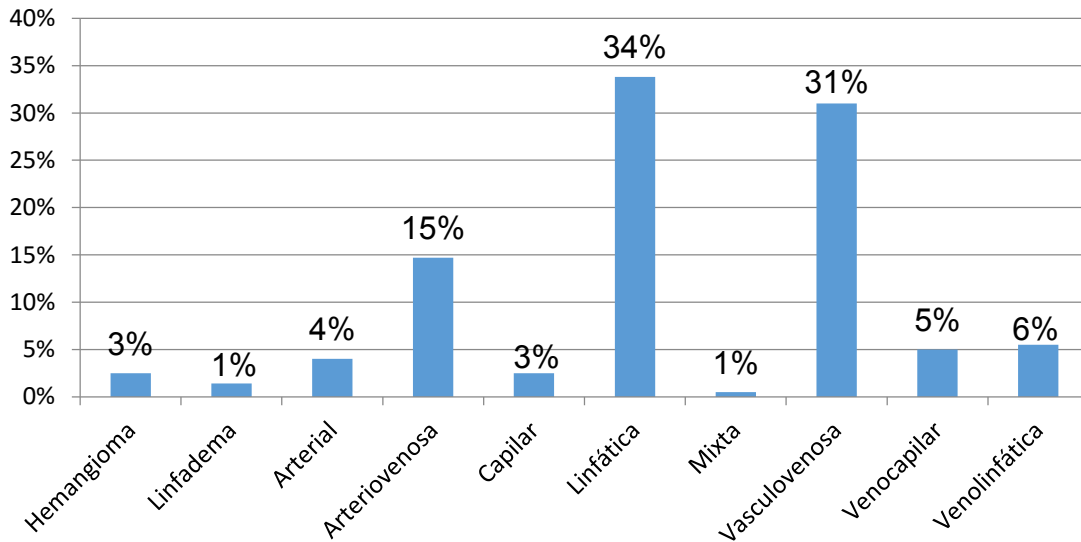
7. Consideraciones éticas.

La presente investigación se considera sin riesgo, de acuerdo con el artículo 17 inciso I del Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud. Se mantendrá la confidencialidad de la Información¹

8. Resultados.

Se analizaron 278 expedientes clínicos y radiológicos con diagnóstico de anomalías vasculares, se presentaron malformaciones linfáticas en un 34% (94 casos), venosas con 31% (84 casos) y arteriovenosas 15% (41 casos), seguido de venolinfática con un 6% (15 casos). El resto se distribuyó como se presenta en la gráfica 1.

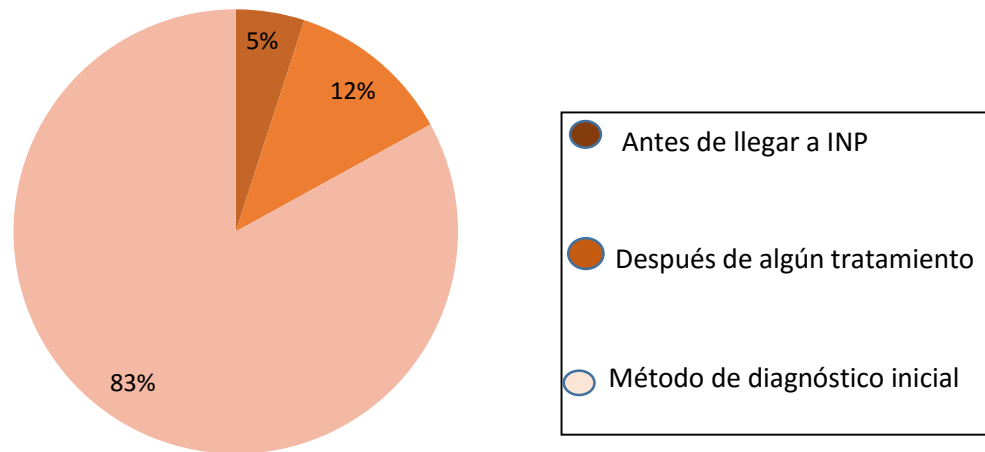
Gráfica 1. Distribución de malformaciones



Se incluyeron 109 pacientes con diagnóstico de malformación linfática o venolinfática para el análisis en el cual predominó el sexo femenino con el 58%. El promedio de edad fue de 8.0 ± 4.8 años. El mínimo de edad fue de 1 mes y máximo 18 años.

El principal instrumento diagnóstico fue el Ultrasonido, el cual se realizó en el 90% (103 casos) de los pacientes con malformaciones linfáticas y de éstos, al 83% (86 casos) se les realizó como método de diagnóstico inicial, al 12% (12 casos) hasta después de algún procedimiento terapéutico por lo que se utilizó como elemento diagnóstico para verificar respuesta al tratamiento; y al resto, se le había realizado diagnóstico por ultrasonido antes de su ingreso a INP (Gráfica 2).

Gráfica 2. Diagnóstico con Ultrasonido

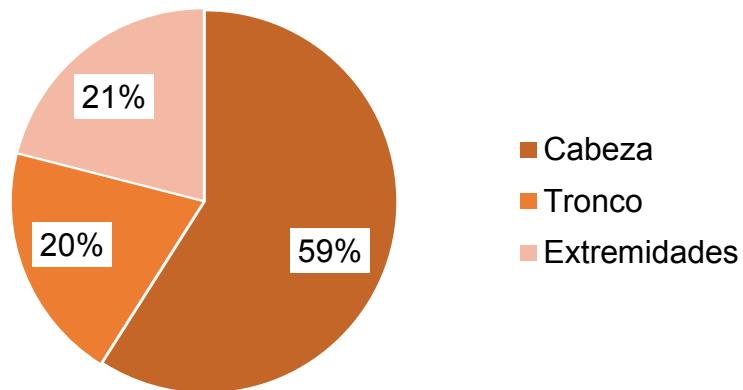


Además a 24 pacientes se les realizó TAC, la cual fue solicitada en aquellos pacientes en los que el Ultrasonido no fué suficiente para descartar flujo arterial (o venoso) hacia la malformación vascular. Y en 17 pacientes se realizó IRM en los que se sospechó infiltración a Sistema Nervioso Central, o en aquellas malformaciones que eran difíciles de abordar con Ultrasonido (órbita, lengua, mediastino, espacio retrofaríngeo).

De los diagnósticos de ingreso (iniciales) solo el 3.4% (4 casos) tuvo un diagnóstico correcto, principalmente por errores en la nomenclatura de la lesión en los pacientes.

La zona más frecuente donde se localizaron las malformaciones linfáticas fue en la cabeza 59% (68 casos). Gráfica 3.

Gráfica 3. Localización de malformaciones



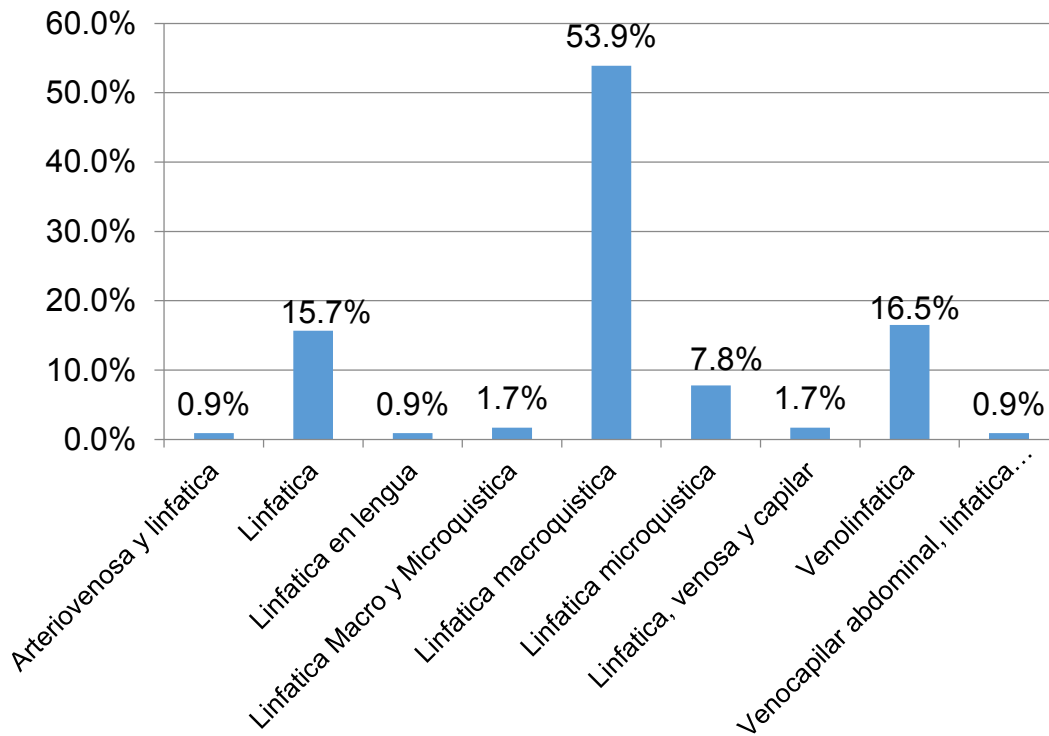
Las zonas específicas de las malformaciones linfáticas se presentan en la tabla 3.

Tabla 3. Localización específica de malformaciones linfáticas.

Localización específica	n	%
Antebrazo	2	1.7
Axila	11	9.6
Brazo	3	2.6
Clavícula	4	3.5
Cuello	39	33.9
Frontal	1	0.9
Glúteo	3	2.6
Hemicuello	2	1.7
Hemitorax	1	0.9
Hombro	1	0.9
Inguinal	1	0.9
Intercostal	1	0.9
Labios	2	1.7
Lengua	4	3.5
Lumbar	1	0.9
Maxilar	1	0.9
Mejilla	4	3.5
Pelvis	5	4.3
Tórax	3	2.7
Muslos	5	4.3
Ojos	3	2.7
Pared abdominal	1	0.9
Parótida	1	0.9
Pierna	5	4.3
Submandibular	4	3.5
Submaxilar	3	2.6
Suprapúbica	1	0.9
Sublingual y submaxilar	1	0.9
Retroauricular	1	0.9
Hemicara, cuello, supraclavicular y axilar derecha	1	0.9

El diagnóstico por Ultrasonido en INP más frecuente de las lesiones linfáticas fue malformación linfática macroquistica 53.9% (62 casos) seguido de malformación linfática 15.7% (18 casos) y linfática microquistica 7.8% (9 casos) (Gráfica 4).

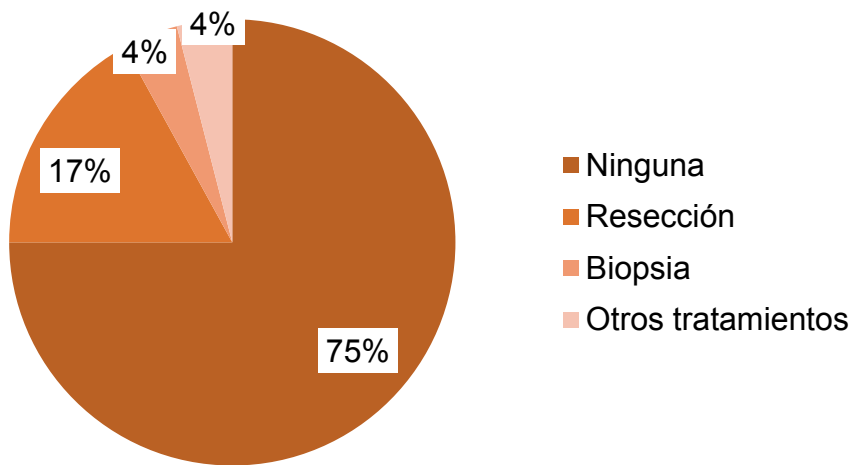
Gráfica 4. Tipos de malformaciones



El mínimo de edad de aparición clínica de las malformaciones fue de 1 mes y máximo 13 años.

Al 75% de los casos no se les realizó ningún procedimiento quirúrgico y al 17% se les hizo resección (Gráfica 5).

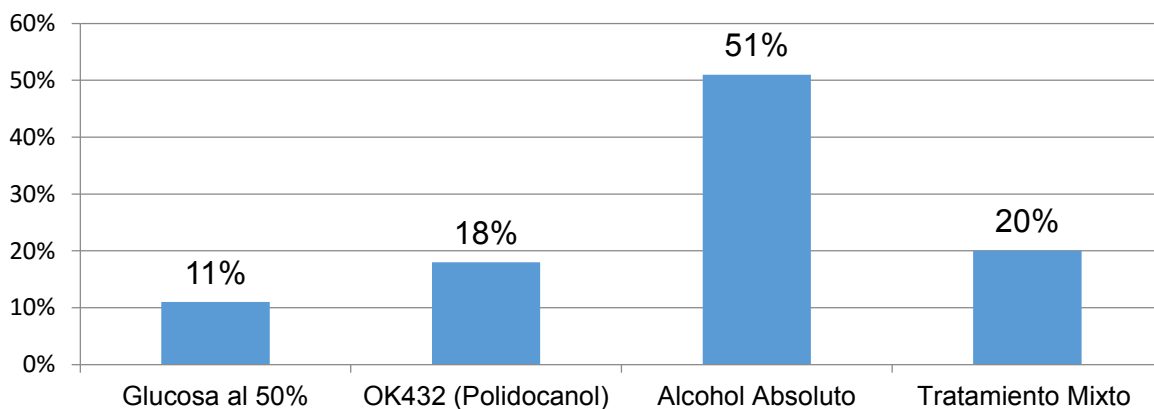
Gráfica 5. Procedimientos quirúrgicos



La escleroterapia como tratamiento de elección para las malformaciones linfáticas se realizó al 75% de los pacientes (80 casos).

Por otro lado, de las sustancias esclerosantes la más frecuente fue el alcohol absoluto (51%), seguido de tratamiento mixto (uso de 2 o más de estas sustancias esclerosantes, en la mayoría OK432 y alcohol absoluto) (20%) (Gráfica 6).

Gráfica 6. Tipos de sustancias esclerosantes utilizadas.

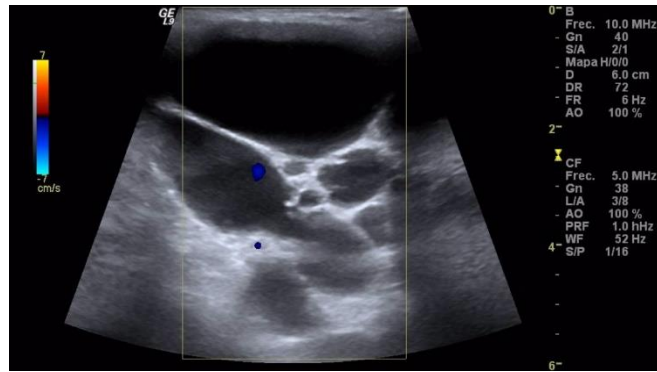


En el presente estudio no fue posible el registro preciso acerca del éxito logrado con las intervenciones realizadas, quirúrgicas o no; principalmente debido a la falta de información en los Expedientes.

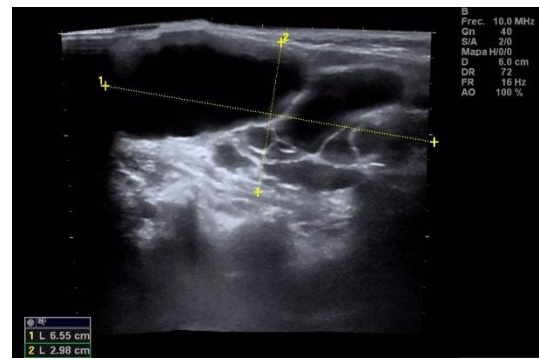
A continuación se ejemplifica en imágenes un caso de malformación vascular linfática macroquistica en cuello, su abordaje por Ultrasonido y su tratamiento por Escleroterapia.



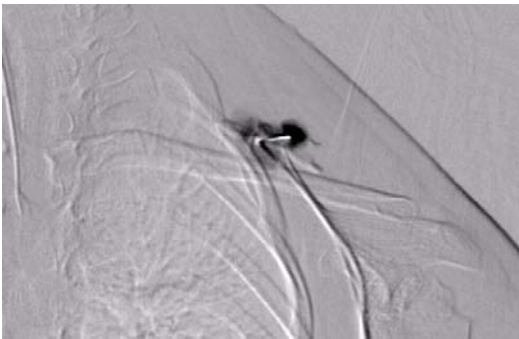
A.



B.



C.



D.



E.

Fig 2: Caso de femenino de 2 años con malformación linfática Macroquistoca en cuello (A. Foto inicial. B y C. Ultrasonido diagnóstico. D. Escleroterapia (guiada por Fluoroscopia). E. Foto de seguimiento.

9. Discusión.

Nuestro trabajo tiene la intención de sentar precedente acerca de la problemática observada en la Institución en relación al diagnóstico y tratamiento, así como los resultados obtenidos en pacientes con malformaciones vasculares linfáticas.. La información publicada hasta el momento sostiene que estos temas son objeto de una amplia discusión a nivel mundial, debido principalmente a la falta información objetiva.

Consideramos nuestra cohorte representativa ya que se trata de 109 pacientes pediátricos con diagnóstico de Malformación linfática en un Universo de 278 pacientes diagnosticados con anomalías vasculares. Al revisar la Literatura encontramos múltiples estudios de cohorte, resumidos en un estudio de revisión publicado por Churchill y cols.²¹, con un total total de 375 casos pediátricos, distribuidos en multiples cohortes pequeñas(de 19 casos en promedio); reportando sólo un estudio aleatorizado y controlado en el cual se manejaron pacientes con OK432.

En relación a las características demográficas, en nuestra muestra encontramos un predominio del sexo femenino en el 58% la cual coincide con lo reportado por Churchill y cols²¹. Así mismo, coincidimos en la localización más frecuente (cabeza y cuello), con un 70% en nuestra muestra y 75% en la publicada por otros autores.

En cuanto al diagnóstico no se encontraron estudios que evaluaran de forma similar a la nuestra el protocolo de abordaje diagnóstico, sólo se puntualiza al Ultrasonido como elemento inicial por su costo y accesibilidad, sin embargo se señala también a la Imagen por Resonancia Magnética como una herramienta importante.

En los últimos 30 años, la escleroterapia ha surgido como la alternativa terapéutica para pacientes con malformaciones linfáticas ²¹. Los agentes más estudiados han sido el OK432, la Bleomicina, la solución de alcohol de Zein o Ethibloc y la Doxiciclina; sin embargo, sólo existe un estudio aleatorizado y controlado para el OK432 por el grupo de Ogita. En nuestra Institución se utiliza actualmente Alcohol absoluto (Etanol), debido a su accesibilidad y costo.

Se espera pronto poder contar con una estructura bien definida para dar seguimiento a estos pacientes y poder publicar los resultados obtenidos al utilizar la Escleroterapia con Alcohol absoluto, de forma preliminar hemos encontrado buena respuesta en malformaciones linfáticas macroquísticas, sin embargo también hemos tenido por lo menos 2 casos de necrosis superficial del sitio esclerosado.



A.



B.

Fig 3. (A: Paciente con malformación linfática macroquistica en mejilla izquierda. B: Necrosis posterior a tratamiento con Escleroterapia).

En nuestro estudio, hubo muchos retos asociados a obtener y asimilar resultados; sobre todo en el seguimiento de los pacientes. El diagnóstico por imagen pre y post tratamiento no reportó de forma adecuada los volúmenes de las lesiones quísticas, que es uno de los principales indicadores de éxito al manejo. Los criterios no fueron uniformes ya que algunas lesiones se valoraron por TAC o IRM de forma inicial.

10. Conclusiones.

Las malformaciones linfáticas son lesiones complejas y comprenden un reto diagnóstico y terapéutico que requiere un abordaje multidisciplinario y altamente capacitado (especializado). La Genética de estas malformaciones se mantiene en evolución, lo cual provee un acercamiento a la hipótesis que algunas de estas lesiones son hereditarias, por lo tanto algunas familias requerirán consejo genético.

Se coincide que 90% de las malformaciones linfáticas se diagnostican con Historia Clínica y Examen físico. Las lesiones pequeñas y superficiales no requerirán abordaje diagnóstico adicional al **Ultrasonido**. Sin embargo, las lesiones grandes o profundas se evalúan mediante IRM para confirmar diagnóstico, definir extensión y tipo de malformación; así como planear su tratamiento. La confirmación histológica es raramente necesaria y relativamente inespecífica, habitualmente mostrando espacios vasculares anormales dentro de la pared vascular, con colección de líquido proteináceo y colecciones linfocitarias.

La Radiología Intervencionista juega un papel vital en el manejo de estas lesiones como terapia de elección o como adyuvante a la Cirugía.

Actualmente hay una gran variedad de agentes esclerosantes usados en el tratamientos de malformaciones linfáticas, pero a la fecha no existen protocolos controlados aleatorizados publicados, que comparen la eficacia terapéutica de dichos agentes.

Se espera que el presente estudio, sirva de plataforma para crear nuevas líneas de investigación, ya que quedan pendientes muchos dilemas por resolver, por ejemplo en nuestra Institución no hubo una descripción precisa en cuanto a las dosis utilizadas de los diferentes fármacos, tampoco una descripción precisa de la técnica utilizada, o de los resultados y complicaciones con cada sustancia; lo cual han presentado la mayoría de trabajos similares en estos tópicos. Se requiere realizar un algoritmo de diagnóstico y tratamiento, así como ensayos clínicos aleatorizados para demostrar que sustancia es la mejor.

En nuestra Institución, los registros obtenidos de los Expedientes no son suficientes ya que son incompletos, y no especifican características clínicas ni tamaños de las malformaciones linfáticas. En cuanto al Ultrasonido, es necesario estandarizar la evaluación y el reporte de las malformaciones linfáticas, siendo primordial la medición de volúmenes; inicial y de seguimiento. Se deberá implementar de forma rutinaria la realización de Expediente fotográfico en este tipo de pacientes.

11. Bibliografía

1. Levine c. primary disorders of the lymphatic vessels. a unified concept. J pediatr surg . 1989;24:233-240.
2. Fishman SJ, Mulliken JB. Vascular anomalies. Pediatr Clin Nort Am 1998;45:1455-77.
3. Mulliken JB, Fishman SJ. Vascular anomalies: hemangiomas and malformations. In: Oldham KT , Colombani PM, Foglia RP, eds. Surgery of Infants and Children. Scientific principles and practice. Philadelphia, PA: Lippincott-Raven,1998, pp 1939-51.
4. Bill AH Jr, Sumner DS. A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. Surg Gynecol Obstet 1965;120:79-81.
5. Ward GE, hendrick JW, chambers Rg. Cystic hygroma of the head and neck. Surg obstet gynecol. 1950; 58: 41-7.
6. Nihn TN, Nihn TX. Cystic hygroma in children: report of 126 cases. J pediatr surg 1974; 9: 191
7. Ogita S. Tsuto T. Deguchi E. Tokiwa K. Nagashima M. Iwai N. OK-432 therapy for unresectable lymphangioma in children. J Pediatr Surg. 1991;26:263-270.
8. Mejía SM, Sánchez NJ, Duarte V. Linfangiomas tratados con OK-432 intratumoral en niños. Experiencia con 12 casos. Acta Pediátrica Méx., 1998; 19:143-7.
9. Meyer JS, Hoffer FA, Bames PD. MR correlation of the biological classification of the soft tissue vascular anomalies. Am J Radiol 1991; 157:559-64.
10. Ishida N. Immunopotentiating activities of OK-432. Recent advances in the understanding of its mechanism of action. Excerpta Medica 1986: 1-98.
11. Smith R. Burke D. Sato Y. Poust R. Kimura K Bauman N. OK-432 therapy for lymphangioma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1996; 122: 1195-1199.
12. Orford J. Baker A. Thonell S. King P. Murphy J. Bleomycin therapy for cystic hygroma. J Pediatr Surg. 1995;30:1282-1287.
13. Mikhail M. Kennedy R. Cramer B. Smith T. Sclerosing of recurrent lymphangioma using OK-432. J Pediatr Surg. 1995;30: 1159-1160.
14. Greinwald JH Jr, Burke DK, Sato Y, Poust RI, Kimura K, Bauman NM, Smith RJ. Treatment of lymphangiomas in children: an update of picibanil (OK-432) sclerotherapy. Otolaryngol Head Neck Surg 1999;121:381-7.
15. Ogita, S., Tokiwa, K., Takahashi, T. Intracystic injection of OK-432. A new sclerosing therapy for cystic hygroma in children. Br. J. Surg. 1987; 74: 690-1.
16. Gutiérrez San Román, J., Barrios, J., U una, F., Cols. Treatment of cervical Lymphangioma Using Fibrin adhesive. Eur J Pediatr Surg 1993;356-8.
17. Ravitch MM. Rush BF Jr. Cystic hygroma, in Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al (eds): Pediatric Surgery. Chicago, IL, Year Book Medical, 1986, pp 533-539.
18. Orford J. Baker A. Thonell S. King P. Murphy J. Bleomycin therapy for cystic hygroma. J Pediatr Surg. 1995;30:1282-1287.
19. Ogita S. Tsuto T. Nakamura K. Deguchi E. Iwai N. OK-432 therapy in 64 patient with lymphangioma. J Pediatr Surg. 1994;29:784-785.

20. Diario Oficial de la Federación, Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud artículo 17 inciso I, publicado el 3 de febrero de 1983.
21. Churchill P, Otal D, Pemberton J, Ali A, Flageole H, Walton JM. Sclerotherapy for lymphatic malformations in children: a scoping review. *J Pediatr Surg*. 2011 May;46(5):912-22.
22. Huang JT, Liang mg. Vascular Malformations. *Pediatr Clin N Am* 57 (2010) 1091–1110.
23. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69.